

51. 拘束型心筋症

【基本病態】

左室拡張障害を主体とする ①硬い左室、②左室拡大や肥大の欠如、③正常または正常に近い左室収縮能 ④原因不明 の4項目を特徴とする。左室収縮機能、壁厚が正常にもかかわらずうっ血性心不全がある患者では本症を疑う。小児例と成人例では予後が異なることを留意しなければならない。

【拘束型心筋症の診断基準】

拘束型心筋症の診断は、統合的に判断する必要があるが、①心拡大の欠如、②心肥大の欠如、③正常に近い心機能、④硬い左室、所見が必須であり、⑤ほかの類似疾患との鑑別診断 がされていることが必要である。

おのおのの条件を記載する。

- ①心拡大の欠如：心臓超音波検査、MR I などによる左室内腔拡大の欠如
- ②心肥大の欠如：心臓超音波検査、MR I などによる心室肥大の欠如
- ③正常に近い心機能：心臓超音波検査、左室造影、MR I などによる正常に近い左室駆出分画
- ④硬い左室：心臓超音波検査・右心カテーテル検査による左室拡張障害所見
- ⑤鑑別診断：肥大型心筋症・高血圧性心疾患・収縮性心膜炎などの除外診断
 - ・鑑別診断すべき疾病は下記である。
 - ・収縮性心膜炎
 - ・肥大型心筋症
 - ・二次性心筋症
 - ・虚血性心疾患の一部
 - ・拡張型心筋症
 - ・高血圧性心疾患
 - 心アミロイドーシス
 - 心サルコイドーシス
 - 心ヘモクロマトーシス
 - グリコーゲン蓄積症
 - 放射線心筋障害
 - 家族性神経筋疾患など
 - ・心内膜心筋線維症など

さらに、認定には心不全症状があることが必要であるものとする。

【診断のための参考事項】

- (1) 自覚症状
呼吸困難、浮腫、動悸、易疲労感、胸痛など。
- (2) 他覚所見
頸静脈怒張、浮腫、肝腫大、腹水など。
- (3) 聴診
Ⅲ音、収縮期雑音など。
- (4) 心電図
心房細動、上室性期外収縮、低電位差、心房・心室肥大、非特異的ST-T異常、脚ブロックなど。
- (5) 心エコー図
心拡大の欠如、正常に近い心機能、心肥大の欠如^{※1}。心房拡大、心腔内血栓など。
- (6) 心臓カテーテル検査
冠動脈造影：有意な冠動脈狭窄を認めない。
左室造影：正常に近い左室駆出分画^{※2}。
右心カテーテル検査：左室拡張障害（右房圧上昇、左室拡張末期圧上昇、右室拡張末期圧上昇、肺動脈楔入圧上昇、収縮性心膜炎様血行動態除外など）。

- (7) MRI
左室拡大・肥大の欠如、心膜肥厚・癒着の欠如。
- (8) 運動耐容能
最大酸素摂取量および嫌気性代謝閾値の低下を認める。
- (9) 心内膜下心筋生検
特異的な所見はないが、心筋間質の線維化、心筋細胞肥大、心筋線維錯綜配列、心内膜肥厚などを認める[※]。
- (10) 家族歴
家族歴が認められることがある。

注釈

※1. 心エコー所見

項目	計測値
①心拡大の欠如	: 左室拡張末期径 $\leq 55\text{mm}$ 左室拡張末期径係数 $< 18\text{mm}$
②心肥大の欠如	: 心室中隔壁厚 $\leq 12\text{mm}$ 左室後壁厚 $\leq 12\text{mm}$
③ドプラ検査	TMF：偽正常化もしくは拘束型パターン ※病初期は呈さないことあり。 経僧帽弁血流および経三尖弁血流の呼吸性変動の評価
④心腔内血栓	
⑤左房拡大	左房径 $> 50\text{mm}$ 、左房容積 $> 140\text{ml}$

※2. 心臓カテーテル検査：

項目	計測値
①正常に近い左室駆出分画	左室駆出分画 $\geq 50\%$

※3. 冠動脈造影(冠動脈 CT)・心内膜下生検は心筋炎や特定心筋疾患との鑑別のため施行されることが望ましい。

【申請のための留意事項】

- 新規申請時には、12誘導心電図(図中にキャリブレーションまたはスケールが表示されていること) および心エコー図(実画像またはレポートのコピー。診断に必要な所見が呈示されていること。)または心臓カテーテルの所見の提出が必須である。
- 心エコー図で画像評価が十分に得られない場合は、左室造影やMRI、CT、心筋シンチグラフィなどでの代替も可とする。
- 新規申請に際しては、心筋炎や特定心筋疾患(二次性心筋疾患)との鑑別のために、心内膜下心筋生検が施行されることが望ましい。また、冠動脈造影または冠動脈CTは、冠動脈疾患の除外が必要な場合には必須である。
- 新規・更新申請時は、NYHA II度以上、運動耐容能の $\text{peak } \dot{V}O_2$ 20 ml/min/kg 未満など、心不全の存在を必要とする。